

SYNDROME POEMS

Estelle Pruvost, Marc Gattfossé, Marie-Caroline Calzada, Arsène Mekinian, Olivier Fain

Service de médecine interne, **service de médecine nucléaire, hôpital Saint-Antoine, université Paris 6, 75012 Paris, France

olivier.fain@sat.aphp.fr

CET HOMME DE 56 ANS consultait pour une altération de l'état général depuis 1 an avec un amaigrissement de 10 kg et des troubles de la marche. Une gammopathie de signification indéterminée (MGUS) IgG lambda était connue depuis 1 an. Il avait depuis 3 mois une hypoesthésie bilatérale et symétrique des membres inférieurs et une dysfonction érectile. L'examen notait une amyotrophie des membres inférieurs (fig. 1) avec une hypoesthésie remontant jusqu'aux genoux, une atteinte proprioceptive, une abolition des réflexes rotuliens, ainsi qu'une fonte des boules de Bichat (fig. 2) et des taches rubis sur la face antérieure du thorax et de l'abdomen, associées à des adénopathies périphériques.

L'électromyogramme montrait une neuropathie axonale sensitivo-motrice évoluée. Le myélogramme objectivait une moelle de richesse normale avec 2 % de plasmocytes non dystrophiques. L'hémoglobine était à 12,6 g/dL, les plaquettes à 700 G/L, le pic monoclonal IgG lambda à 2,8 g/L, le VEGF augmenté à 5892 pg/mL. Il existait une hyperalbuminorachie à 1,26 g/L. L'IRM du rachis dorsolombaire montrait une condensation du processus épineux de T4 et la radiographie du fémur une condensation de l'extrémité supérieure du fémur gauche, correspondant à un foyer hypermétabolique à la TEP/TDM (SUV max 10,2, fig. 3).

Le diagnostic de syndrome POEMS (polyneuropathy, organomegaly endocrinopathy, M-protein, skin changes) était porté. Une nette amélioration était notée sous lénalidomide et dexaméthasone.

Le syndrome POEMS¹ a un pic d'incidence situé entre 50 et 60 ans. Il est défini par l'association (plus ou moins constante) d'une neuropathie périphérique démyélinisante, d'une organomégalie (hépatosplénomégalie, adénopathies), d'une endocrinopathie (thyroïdienne ou parathyroïdienne, surrénalienne, pancréatique, hypophysaire ou gonadique), d'une dyscrasie plasmocytaire (concernant le plus souvent les chaînes légères lambda) et de signes cutanés (hypertrichose, hyperpigmentation, acrocyanose, flush, coloration blanche des ongles, hémangiome glomérulaire, pléthore). La coexistence d'œdèmes, d'épanchements pleuraux, d'œdème papillaire et d'ascite est fréquente. Une thrombocytose est habituelle et le VEGF est élevé. Dans tous les cas sont au moins présents une lésion osseuse sclérosante ou une maladie de Castleman associée (hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire). Les traitements utilisés sont la radiothérapie focale dans les formes associées à un plasmocytome solitaire ; les corticoïdes, les agents alkylants et plus récemment les IMiDs et les inhibiteurs du protéasome pour les formes multifocales.

1. Dispenzieri A. POEMS syndrome: 2014 update on diagnosis, risk-stratification, and management. Am J Hematol 2014;2:214-23.

M.-C. Calzada, M. Gattfossé, A. Mekinian et E. Pruvost déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts. O. Fain déclare être conseiller scientifique auprès des laboratoires Shire, Behring, et avoir reçu un financement de congrès à l'étranger par les laboratoires GSK et AMGEM.

